Ueber

# Progressive Muskelatrophie.

---

## Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

**gesamten Medizin**

verfasst und einer

## Hohen medizinischen Fakultät

der

**Kgl. Bayr. Ludwig-Maximilians-Universität zu München**

vorgelegt von

**Paul Goedecke,**
appr. Arzt aus Berlin.

---

**München 1899.**
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

# Ueber

# Progressive Muskelatrophie.

---

## Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

**gesamten Medizin**

verfasst und einer

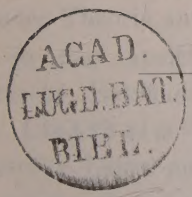
## Hohen medizinischen Fakultät

der

**Kgl. Bayr. Ludwig-Maximilians-Universität zu München**

vorgelegt von

**Paul Goedecke,**
appr. Arzt aus Berlin.




---

**München 1899.**
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent: **Herr Geheimrat Prof. Dr. v. Ziemssen**

Die Geschichte der progressiven Muskelatrophie ist noch nicht allzu alt. Zwar machte schon van Swieten[1] (1744) und späterhin Abercrombie[2] (1828) und Bell[3] (1830) Mitteilungen über auffällige Muskelatrophieen, die von den gewöhnlichen Lähmungsformen zu unterscheiden wären. Doch erst Aran[4] (1850 beschrieb diese Atrophieen als eine selbständige Krankheit und Duchenne[5] (1855) vervollständigte das Bild durch eine Reihe eigener Beobachtungen. Beide Forscher waren der Ansicht, es handle sich um eine primäre Myopathie; während Cruveilhier[6] auf Grund eines Sektionsbefundes mit Atrophie der vorderen Nervenwurzeln im Rückenmark den Ursprung in das Nervensystem verlegte. Diese Ansicht fand besonders da mehr und mehr Anhänger, als Clarke, Lugs, Hagem u. a., besonders aber Charcot[7] Veränderungen in den Vorderhörnern des Rückenmarks und Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen fanden. In Deutschland trat Kussmaul[8] als Hauptverteidiger der neurotischen Theorie auf, während Friedreich[9] nach wie vor an der Ansicht festhielt, dass eine primäre chronische Entzündung der Muskulatur vorliege und auch Lichtheim[10] die Anwendbarkeit der neuropathischen Lehre auf alle Fälle bezweifelte. Und bei der wachsenden Aufmerksamkeit, die man der anatomischen Untersuchung zuwandte, wurden immer mehr

Fälle veröffentlicht, so kurz nach einander von Meryon, Cohnheim, Schultze, Brieger, Charcot, in denen die erwarteten Veränderungen im Rückenmark nicht zu finden waren. Dadurch gewann die Anschauung von der myopathischen Natur des Leidens wieder mehr an Boden.

Die zuerst von Griesinger[11] ausführlich beschriebene Pseudohypertrophie war seit den Arbeiten von Eulenburg und Cohnheim[12] als primäre Muskelerkrankung angesehen worden, und auch Leyden[16] wollte für seine hereditäre Form eine Ausnahme von dem spinalen Ursprung gemacht wissen.

Um das immer bunter werdende Bild etwas übersichtlicher zu gestalten, unterschied Charcot die Fälle mit primärer Veränderung der Ganglienzellen als protopathische Form der progressiven Muskelatrophie von denen, in welchen sie erst sekundär ergriffen werden, der denteropathischen Form. Erb[14] ging einen Schritt weiter und trennte 1883 und 1884 jene Fälle, die unter dem von Aran und Duchenne beschriebenen Bilde verliefen und bei welchen Veränderungen im Rückenmark zu finden waren, von den übrigen als spinale Form ab. Dieser stellte er die von ihm ausführlich beschriebene juvenile Form gegenüber und wies zugleich nach, dass die pseudohypertrophische Form und die hereditäre Leydens nur verschiedene Erscheinungsformen derselben Krankheit seien.

Zwei Monate vor dem Erscheinen der Erb'schen Arbeit hatten Landouzy und Dejerine[15] eine eigentümliche Form beschrieben, die sich durch Mitbeteiligung der Gesichtsmuskulatur und das Fehlen jeder Hyper-

trophie auszeichnen sollte und die sie für eine myopathische und von den übrigen Formen wohl zu unterscheidende selbständige Krankheit hielten. Schon früher hatte Duchenne einen ähnlichen Fall beobachtet, ihn aber als Eigentümlichkeit des Auftretens im frühen Kindesalter angesehen und infantile Muskelatrophie genannt. Diese hatte mit der juvenilen Form die grösste Aehnlichkeit, und da auch ihre Zugehörigkeit zur Pseudohypertrophie nahe lag, konnte Erb in seiner umfassenden Arbeit 1891 alle diese Krankheitstypen mit primärer Muskelerkrankung unter dem Namen Dystrophia muscularis progressiva zusammenfassen, als deren Unterabteilungen er die Pseudohypertrophie, die juveline Form und die infantile Form mit Beteiligung des Gesichts aufstellte. Diese Einteilung fand fast überall Anklang, und so schien der Streit um die Krankheit wenigstens vorläufig ein Ende erreicht zu haben.

Doch Erb selbst war der erste, der die Zulänglichkeit seines Systems für alle Fälle bezweifelte. Gestützt auf die von Frohmaier[16], Kahler[17], Heubner[18], Erb-Schultze[19] mitgeteilten Fälle, die klinisch das Bild der Dystrophie, pathalogisch-anatomisch aber das der spinalen progressiven Muskelatrophie boten, meinte er, man dürfe die Möglichkeit des Ursprungs der Dystrophie im Centralnervensystem nicht ausser Acht lasssen, und fasste die Krankheit als eine Trophoneurose auf Grund einer funktionellen in der Regel nicht anatomisch nachweisbaren Erkrankung der trophischen Centren des Rückenmarks auf. Auch Strümpell[20] sah sich veranlasst, die scharfe Grenze zwischen beiden Gruppen aufzugeben. Endlich beschrieb Hoff-

mann[21] eine besondere Form von Atrophie, die er neurotische Muskelatrophie benannte und die eine Mittelstufe zwischen spinaler und myopatischer Atrophie darzustellen scheint.

So ist also trotz oder vielleicht gerade infolge der äusserst zahlreichen Arbeiten auf diesem Gebiet noch immer keine volle Klarheit und Einigkeit erzielt. Neue Beobachtungen, die den gegebenen Standpunkt verrücken, und neue Theorien über das Wesen der Krankheit tauchen auf; und nicht genug damit, dass die Frage nach der sog. Dystrophie noch nicht gelöst ist: auch Begriffe und Anschauungen, die für feststehend galten, werden wieder wankend. So ist bezüglich der spinalen Form wieder mehr die Anschauung hervorgetreten, die Ganglienzellenatrophie im Vorderhorn sei sekundär. Und von anderen Seiten wird ihr, da die Anzahl der reinen Fälle immer geringer wird, zu gunsten der Syringomyelie, Poliomyelitis, Polineuritis, die Berechtigung als Krankheit sui generis überhaupt abgesprochen. Gowers[22] und Marie wollen sie ganz gestrichen wissen, mit der Begründung, dass es keinen Fall derart gegeben habe ohne Beteiligung der Seitenstränge, dass also spinale progr. Muskelatrophie und amyotrophische Lateralsklerose zusammenfielen; und Hoffmann will unsere Krankheit nicht mehr trennen von der Poliomyelitis anterior chronica.

Ich möchte nun zum besseren Verständnis eine kurze Uebersicht über die verschiedenen Formen der progressiven Muskelatrophie geben, wobei ich mich an die auch jetzt noch gebräuchlichste Einteilung Erbs halte. Es würde zu weit führen, eine ausführliche Schilderung der einzelnen Formen und der ihnen eigen-

tümlichen klinischen Bilder zu geben; nur die springenden Punkte sollen hervorgehoben und eine Art Schema gegeben werden, dem die Wirklichkeit freilich nicht in allen Fällen entspricht.

Die spinale progressive Muskelatrophie (Amyotrophia spin. progr. type Duchenne-Aran) beginnt ganz allmählich mit Schwund der Daumen-, später der Kleinfingerballenmuskulatur, meist zuerst der rechten, seltener der linken Hand. Der am frühesten atrophierende Muskel ist gewöhnlich der Abduktor poll. brevis., daran schliessen sich in bestimmter Reihenfolge der Opponens, Flexor brevis und der Adduktor. Früh wird die Opposition des Daumens unmöglich, so dass die sogenannte Affenhand entsteht. Die Spatia interossea am Handrücken sinken ein durch Schwund des Mm. interossei, die Extension der Endphalangen ist nicht mehr ausführbar. Die Atrophie ergreift jetzt nach und nach den Supinator longus, Abduktor und Extensor pollicis long., die Flexoren am Vorderarm — nach Hirt und Strümpell werden die an der Streckseite gelegenen Muskeln meist vor den Beugern ergriffen — den Deltoideus (hintere und mittlere Partie) und den Biceps. Doch wird nicht selten der Deltoideus vor den Vorderarmmuskeln befallen. Dann kommen die Rumpfmuskeln an die Reihe, zunächst der Cucullaris, dann die Rhomboidei, Pectorales, der Latissimus dorsi, Skapularmuskeln, Extensoren des Kopfes. Die Atrophie befällt immer beide Seiten, doch meist nicht gleichmässig. Bei langer Dauer können sich auch die Beine beteiligen. Häufiger und früher greift der Prozess auf die motorischen Nervenkerne der Medulla oblongata über, wodurch das Bild der progressiven Bulbärparalyse

entsteht. Charakterisch ist das sprungweise Ergriffenwerden der Muskeln mit Auswahl, der „individuelle Charakter“ nach Charcot. Die ergriffenen Muskeln fühlen sich schlaff und weich an. Eine eigentliche Lähmung besteht nicht, vielmehr steht die Funktionsstörung im Verhältnis zu der Menge der atrophierten Muskelfasern. Die Sehnenreflexe fehlen an den oberen Extremitäten, an den unteren sind sie, wenn diese noch nicht ergriffen, erhalten. Die elektrische Erregbarkeit ist für den galvanischen und faradischen Strom herabgesetzt; in stärker atrophischen Muskeln findet sich oft Entartungsreaktion, meist in Form der partiellen, komplett nur bei ganz hochgradigem Schwund. Ueber den befallenen Muskeln sieht man meist fibrilläre Zuckungen, die so stark und ausgedehnt sein können, besonders beim Anblasen, in der Kälte, dass der Muskel in einem beständigen Flimmern und Wogen bleibt. Sensibilitätsstörungen bestehen nicht, doch sind manchmal die erkrankten Muskeln auf Druck empfindlich.

Befallen werden besonders Männer aus den arbeitenden Klassen. Als aetiologische Momente werden Ueberanstrengung, dann auch Traumen angegeben.

Der anatomische Befund am Rückenmark ergibt Verkleinerung und Verschmälerung der grauen Vorderhörner, bedingt durch Atrophie oder völligen Schwund der grossen motorischen Ganglienzelllen; die vorderen Wurzeln sind degeneriert.

Allen Formen der Dystrophia muscularis progressiva ist gemeinsam die Lokalisation und das allmähliche Weiterschreiten auf bestimmte Muskeln oder Muskelgruppen mit Uebergehung anderer; der Beginn in den Jahren vor beendeter körperlicher Entwicklung; der lang-

same Verlauf; die merkwürdigen Verunstaltungen, die durch Atrophie, Intaktbleiben, Hypertrophie bestimmter, oft dicht neben einander liegender Muskeln bedingt ist, das Fehlen von Sensibilitätsstörungen, von fibrillären Zuckungen und von Eak; der normale Befund am Rückenmark.

Die befallenen Muskeln sind: Pectorales, Cucullaris, Latissimus, Rhomboidei, Sacrolumbales, Serratus ant. maj., Triceps, Supinator longus. Die übrigen Vorderarmmuskeln bleiben ganz frei oder werden erst sehr spät ergriffen. An der unteren Extremität: Glutaei, Quadriceps, Tensor fasciae latae, zuweilen Adduktoren, Peronaeusgebiet. Frei bleiben stets: Sternocleidomastoideus, Levator scapulae, Coracobrachialis, Teres maj. u. min., Deltoideus, Supra- und Infraspinatus, die kleinen Handmuskeln, der Sartorius und z. T. die Wadenmuskulatur. Daneben findet sich gewöhnlich in einzelnen Muskeln, besonders den Waden, wahre oder falsche Hypertrophie.

Die Unterarten der Dystrophie sind nur Varietäten desselben Krankheitsverlaufs. Ihre besonderen Eigentümlichkeiten deutet ihr Name an. Die juvenile Form, gewissermassen der Grundtypus, beginnt im späten Kindes- oder Jünglingsalter, selten später; die infantile im frühesten Kindesalter und zwar besonders häufig in der Gesichtsmuskulatur. Hypertrophien treten bei beiden auf; sie beherrschen das Krankheitsbild in den Anfangsstadien bei der hypertrophischen Form, deren Beginn ins mittlere Kindesalter, etwa ins 5.—8. Jahr fällt und die besonders familiär auftritt. Zwischen diesen kommen nun Uebergangsformen in allen nur möglichen Abstufungen und Kombinationen vor, so dass,

wie besonders Erb dargelegt hat, die Einheit der Krankheit wohl hinreichend erwiesen ist.

Bei der immer noch herrschenden Unklarheit, auch bezüglich des Verhältnisses der spinalen Muskelatrophie zu ähnlichen Krankheiten, erscheint es nicht überflüssig, einen Fall zu veröffentlichen, der in mancher Beziehung Besonderheiten bietet und den mir zu überlassen Herr Prof. Moritz die Güte hatte.

Der Patient, George Mellor, 44 Jahr, aus Cambridge, stammt aus einer gesunden Familie, in der nie ein Fall von Nervenleiden oder der seinen ähnlichen Krankheit vorgekommen ist. Sein Bruder, der denselben Beruf hat wie er, ist völlig gesund.

Im Jahre 1878 erkrankte Patient leicht an Pocken; im Dezember 1889 wurde er luetisch infiziert. Im Mai 1890 machte er zur Bekämpfung des Exanthems eine Bäder- und Schmierkur in Berlin bei Lassar durch, der 1895 eine zweite Schmierkur folgte. Seitdem sind keine luetischen Erscheinungen bei ihm aufgetreten. Damals litt er an häufigen Schwindelanfällen und von Zeit zu Zeit auftretenden sehr heftigen Kopfschmerzen.

In den letzten Jahren vor dem Beginn seiner jetzigen Krankheit hatte der Patient als Exzentrik in Variétés die Vorderarme und Hände stark angestrengt mit Harmonika- und Glockenspielen, Werfen fliegender Hüte und ähnlichem. Im Sommer 1895 bemerkte er eine zunehmende Schwäche in den Fingern beider vordem sehr kräftigen Hände. Dezember 1895 sank die rechte Hand plötzlich wie gelähmt herab, 3 Monate später auch die linke. Bald nach der Lähmung bemerkte er immer zunehmende Abmagerung der Hände und Vorderarme, zuerst rechts. Eine anfängliche Volum-

zunahme irgend einer Muskulatur hat er nie gesehen. Bei dem Wanderleben, das er infolge seines Berufs führte, war er bei einer ganzen Reihe von Aerzten in Behandlung; zunächst in Budapest, dann 1896 in Berlin bei Remack und Bernhard. Im Oktober desselben Jahres kam er zum erstenmal in die Münchener Universitätspoliklinik und wurde 6 Wochen faradisiert und massiert ohne wesentlichen Erfolg. Auf die Befunde aus dieser Zeit werde ich später ausführlicher eingehen. Nach Frankfurt, Ulm, Köln (bei Mies) kam Patient wieder nach München. Im November 1897 versuchte er noch auf einer hiesigen Variétébühne aufzutreten, doch war die Funktionsstörung schon so bedeutend, dass er bald seinen Beruf ganz aufgeben musste. Seit einem halben Jahr fällt ihm zunehmende Unsicherheit in den Beinen auf, obwohl diese sonst ganz kräftig sind; in der letzten Zeit ist er mehrmals auf der Strasse gefallen.

Status praesens: Patient ist ein grosser Mann von kräftigem Knochenbau. Die Gesichtsfarbe ist blass, der Ausdruck leidend. Das Fettpolster ist sehr geschwunden. Das Sensorium ist frei, die Intelligenz gut entwickelt. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt nichts auffallendes. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Der Schädel ist normal gebildet. Umfang 57 cm. Der Oberkiefer prominiert etwas über den Unterkiefer; die mittleren obern Schneidezähne springen weit vor. Die Pupillen reagieren, etwas träge, auf Lichteinfall und Akkomodation. Die linke ist bedeutend enger wie die rechte (sie soll das schon von jeher gewesen sein). Die Muskulatur des Gesichts zeigt weder Hyper-

trophie noch Atrophie und keine motorischen Störungen. Die mimischen Bewegungen werden sicher und schnell ausgeführt.

An den oberen Extremitäten fällt eine hochgradige Muskelatrophie auf. Die Hände hängen schlaff herunter, an der rechten sind kaum noch Ueberreste von Muskeln zu entdecken. Der Daumen- und Kleinfingerballen sind völlig geschwunden, der Zwischenknochenraum zwischen Daumen und Zeigefinger wird nur von einer schlaffen Hautfalte überbrückt. Sehr stark eingesunken ist auch das II. Spatium interosseum, etwas weniger das III. und IV. In der Hohlhand sind die Sehnen der Fingerbeuger deutlich sichtbar und man kann von der Volarseite aus die Metakarpalknochen durchtasten.

Am rechten Vorderarm ist ebenfalls fast nichts mehr von Muskulatur wahrzunehmen. Radius und Ulna springen scharf hervor, der Zwischenraum zwischen beiden wird nur von Haut und einem schlaffen, weichen Gewebe eingenommen, in dem sich mit Sicherheit kein Muskel mehr abgrenzen lässt. Dagegen ist der Supinator longus gut erhalten.

Links liegen im allgemeinen die Verhältnisse ebenso, nur sind von manchen Muskeln, besonders am Kleinfingerballen, noch grössere Reste vorhanden. Die Flexoren am Vorderarm sind ebenfalls weniger geschwunden. Am ausgeprägtesten ist die Atrophie auch hier am Spatium interosseum I. Der Supinator longus verhält sich wie rechts.

Der Atrophie entsprechend ist die Beweglichkeit sehr herabgesetzt. Rechts können die Finger weder gebeugt noch gestreckt werden, links besteht Beugekontraktur der Mittel- und Endphalangen der Finger

II—V. Den Daumen vermag er überhaupt nicht zu bewegen. Abduktion und Adduktion der übrigen Finger ist in geringem Grade möglich. Im Handgelenk können zur Not noch Flexion und Extension ausgeführt werden, Abduktion und Adduktion aber nicht. Pronation und Supination geht bei halber Beugestellung gut von statten.

Beugung und Streckung im Ellenbogen sind gut; bei jener kontrahiert sich deutlich der Supinator und der Biceps. Dieser ist zwar auf beiden Seiten von mässigem Volumen, aber nach der Aussage des Patienten auch früher nicht viel stärker gewesen. Auch der Triceps ist relativ wenig geschwunden. Sehr stark atrophisch sind die Pectorales, besonders rechts, wo sich unter der Clavicula eine tiefe Grube zeigt, die nur von einigen schmalen Muskelbündeln durchzogen ist, welche vom Schlüsselbein ihren Ursprung nehmen. Sehr atrophisch sind ferner der Serratus ant. maj., der Latissimus dorsi, die Rhomboidei, der Cucullaris mit Ausnahme seiner obersten Partie und der Deltoideus, besonders auf der rechten Seite, während links die Clavikularportion gut erhalten ist. Rechts ist auch der Supraspinatus ziemlich geschwunden.

Die Schulterblättern stehen flügelförmig ab, zwischen ihnen findet sich eine tiefe Grube. Der untere Winkel springt scharf vor, der mediale Rand verläuft schräg nach unten medialwärts. Der obere mediale Winkel rechts ist um 5 cm weiter vom Dornfortsatz des zweiten Brustwirbels entfernt als links, die ganze Schulter hängt bedeutend tiefer.

Die aktive Beweglichkeit im Schultergelenk ist sehr beschränkt. Patient kann noch mit einiger Kraft das

Schultergerüst in die Höhe ziehen und die Arme leidlich nach innen und ziemlich gut nach aussen rotieren; er kann sie aber nicht nach rückwärts führen. Er erhebt sie auf beiden Seiten bis zur horizontalen, links etwas darüber hinaus.

Steht der Patient, so fällt die nach vorn und noch mehr nach rechts übergebeugte Haltung auf. Der Bauch wird vorgestreckt, die Lendenwirbelsäule erscheint lordotisch verkrümmt. Der Kopf hängt herab, das Kinn ruht auf der Brust. In der natürlichen Kopfhaltung ermüdet er schnell; will er ihn in diese bringen, beugt er sich hinten über und lässt ihn mit einem Ruck zurückfallen. Es bedarf nur eines geringen Anstosses, um ihn wieder nach vorn fallen zu lassen. Auch die Armbewegungen geschehen stossweise. Trotz der hochgradigen Funktionsstörung vermag der Patient doch noch einige Verrichtungen auszuführen, wie z. B. sich den Rock zuzuknöpfen; freilich nur mit grösster Anstrengung.

An den Beinen ist nirgends deutliche Atrophie wahrzunehmen. Die Muskulatur fühlt sich derb und gespannt an. Alle Bewegungen sind kräftig.

Die Messungen ergaben:

| | | |
|---|---|---|
| Oberarm Mitte . . . | r. 22 | l. 22 |
| Vorderarm oben . . . | r. 17,5 | l. 17,5 |
| „ unten . . | r. 15,5 | l. 14,5 |
| Oberschenkel Mitte . | r. 38 | l. 38 |
| Unterschenkel grösster Wadenumfang . . | r. 30 | l. 30 |

Die Sprache ist ungestört, ebenso die Funktionen der Rachenmuskulatur. Verfärbungen der Haut sind nirgends wahrzunehmen. Die Hände fühlen sich kalt

an; auch in früherer Zeit hat Patient stets kalte Hände und Füsse gehabt. Er gerät leicht ins Schwitzen, sehr stark unter den Achseln. Häufig stellte sich Nebelsehen und Flimmern vor den Augen ein.

Sensibilitätsstörungen in höherem Grade bestehen nicht, nur empfindet er, besonders in der Kälte, oft ein Gefühl von Kribbeln und Pelzigsein in Händen und Vorderarmen.

Die Sehnenreflexe an der oberen Extremität sind nicht auszulösen. Der Patellarreflex ist stark gesteigert, links noch mehr wie rechts.

Der Gang ist spastisch, gespreizt. Patient fühlt sich oft recht unsicher auf den Füssen.

Schwache, nur selten stärker werdende fibrilläre Zuckungen sind im linken Deltoideus und Pectoralis major deutlich wahrzunehmen.

Die elektrische Untersuchung ergab in den betreffenden Muskeln und Nerven herabgesetzte faradische und galvanische Erregbarkeit, partielle Eak nur in einigen sehr atrophischen Muskeln, wie Interorsei.

---

So wie die Dinge jetzt liegen, ist die Diagnose Amyotrophia spinalis progressiva nicht schwer zu stellen, Die Lokalisation der Atrophie, das Fehlen hereditären Einflusses, der Beginn im mittleren Alter, durch Ueberanstrengung entstanden, der langsame Verlauf, die fibrillären Zuckungen und die Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit geben ein Bild, das ganz dem

Typus Ducheune-Aran entspricht. Die geringen Paraesthesien ändern daran nichts. Sie werden häufig beobachtet und sind, wie v. Leyden-Goldscheider[23] bemerken, vielleicht durch Zirkulationsstörungen bedingt, zumal sie meist in der Kälte zunehmen, wie auch in unserem Fall. Ebenso ist die Pupillendifferenz eine sehr häufige Erscheinung. Gowers[22] erklärt sie als auf der spinalen Erkrankung beruhend, andere als Erscheinung von Seiten des Sympathicus.

Wieweit die Lues als aetiologisches Moment in Betracht kommt, ist schwer zu entscheiden. Von manchen Seiten wird ja die Lues für alles verantwortlich gemacht; und ganz von der Hand zu weisen wäre ein solcher Einfluss nicht. Ebenso gut wie allem Anschein nach akute Infektionskrankheiten (Masern, Scharlach, Erysipel) den ersten Anlass zur Entwicklung der Atrophie geben können, und so gut wie das syphilitische Virus im Stande ist, das Rückenmark zu affizieren, wie z. B. bei Tabes, so gut könnte es ja auch eine myologene Erkrankung bewirken, die sich als progressive Muskelatrophie äussert. In der Litteratur finden sich Fälle genug (Gowers, Hoffmann, Bernhard u. a.), in denen sich keine andere Ursache als event. Lues auffinden liess. Gowers berichtet von Fällen, in denen die Affektion einmal während und ein andermal nach einer energischen Schmierkur auftrat. Ein ähnlicher zeitlicher Zusammenhang ist offenbar auch bei Mellor vorhanden. Einzelne Fälle, so von Rodet und von Niepce, die auch das Bild der progressiven Muskelatrophie boten, heilten auf Jodkaligebrauch vollständig aus.

Bemerkenswert ist die Steigerung des Patellarreflexes, durch die der Gedanke an eine Beteiligung der Pyramidenseitenstränge im Lendenmark nahe gelegt wird. Eine solche Beteiligung ist weder besonders auffallend noch selten. Der funktionelle Zusammenhang zwischen Vorderhornganglien und Seitenstrang ist ja ein so enger, dass es eher Wunder nehmen müsste, wenn die Pyramidenseitenstränge bei einer länger bestehenden Degeneration der Ganglienzellen intakt blieben. „In der That existieren einige, aber auch nur einige solcher Beobachtungen. In anderen hat man mehr oder weniger starke, besonders den Seitensträngen angehörende, bezw. auf die Pyramidenbahnen beschränkte Degeneration gefunden."

Viele Autoren haben dies als eine besondere Krankheitsform aufgeführt, indem sie annahmen, dass die Seitenstrangdegeneration das Primäre, die Ganglienzellenatrophie das Sekundäre sei. Zuerst ist diese Ansicht von Charcot[7] ausgesprochen worden, der seiner deuteropathischen Form der progressiven Muskelatrophie den Namen amyotrophische Lateralsklerose gab. Nach seiner Darstellung unterscheidet sie sich von der protopathischen Form durch das Auftreten von Lähmung vor der Atrophie, durch eine Atrophie „en masse", nicht wie bei jener „individuell", durch das Auftreten von spastischen Kontrakturen und durch den schnelleren Verlauf. Gegen diese Anschauung traten besonders v. Leyden und Gowers auf. Dieser behauptet, die Erkrankungen der beiden Teile der motorischen Leitungsbahn, des cortico-spinalen und des spinomuskulären, seien unabhängig von einander, träten aber gleichzeitig auf, und sieht sie als das Resultat derselben

degenerativen Tendenz in der motorischen Leitung an. Am prägnantesten haben Pick,[24] später Kahler und Möbius den engen Zusammenhang ausgesprochen. Sie fassen die progressive Muskelatrophie, die progressive Bulbärparalyse und die amyotrophische Lateralsklerose als verschiedene Erscheinungsformen desselben Krankheitsprozesses auf, bedingt einmal durch die jeweilige Ausbreitung und Lokalisation, dann durch die Schnelligkeit der Entwicklung und des Ablaufs. Je nachdem nun, ob der Degenerationsprozess anfänglich auf die graue Substanz beschränkt ist oder zugleich auch die Pyramidenbahnen ergreift, entwickeln sich Lähmung und Atrophie oder Spasmus. Und je nachdem, ob der auf die graue Substanz beschränkte Prozess schnell oder langsam auftritt, beherrscht die Lähmung oder die Atrophie das Bild, so dass bei ganz chronischem Verlauf die Lähmung überhaupt nicht zu Tage tritt.

Strümpell machte geltend, wie vor ihm schon Leyden, dass weder die diffuse Ausbreitung noch das der Atrophie vorhergehende Auftreten von Lähmung Anspruch auf charakteristisches Symptom machen könne. Die dann noch bestehenden Unterschiede, die Erhöhung der Reflexe und der schnellere Verlauf, erfahren durch die erwähnte Anschauung eine ganz zwanglose Erklärung — wie übrigens auch die beiden anderen Symptome.

Ich möchte mich dieser Ansicht anschliessen und den vorliegenden Fall als Stütze dafür anführen. Der Prozess wäre dann so zu erklären, dass zuerst die Ganglienzellen der Vorderhörner der Halsmarkanschwellung einer langsam fortschreitenden Degeneration verfallen sind, später auch die Seitenstränge, und diese

Degeneration nun auf das Lendenmark weitergegangen ist, hier aber schon in kurzer Zeit die Seitenstränge mitergreift; so dass deren Erkrankung schneller fortschreitet als die der Vorderhörner, und die Erscheinungen des Spasmus und der Parese vor denen der Atrophie überwiegen. Ueberhaupt geht die Degeneration der Ganglienzellen des Lendenmarks und damit verbunden der Muskeln der unteren Extremität nur äusserst langsam vor sich und wird nie so hochgradig wie an den Armen. Da im Halsmark die Seitenstränge erst in den Prozess einbezogen wurden, als die Atrophie der Ganglienzellen und Muskeln schon hochgradig war, konnten sich Spasmus und Kontrakturen nicht ausbilden.

Was nun den Fall Mellor besonders bemerkenswert macht, ist der Beginn der Erkrankung, der dem Typus der progressiven Muskelatrophie durchaus nicht entspricht. Ich muss dazu auf einige frühere Befunde zurückgreifen und teile zunächst den mit, welchen mir Herr Professor Remak freundlichst überlassen hat. Vorauszuschicken ist, dass man im Jahre 1895 in Budapest an eine Bleilähmung bei Mellor gedacht hatte. Am 17. Juni 1896 kam er in die Behandlung von Professor Remak.

Lähmung im Bereich beider Vorderarme und Hände. Beine gesund, Kniephänomen normal. An den im ganzen mageren Armen ist die Atrophie der Vorderarmstreckseite am ausgesprochensten.

Achselumfang links 26, rechts 27 cm, Oberarm Mitte links 22, rechts 23 cm, Vorderarm oben links und rechts 21 cm. Aktive Schulterbewegungen ungestört. Beugung des Ellenbogens kräftig unter guter Kontraktur des Supinator longus. Dorsalflexoren der Hand und

Fingerstrecker völlig gelähmt. Dagegen ist auffällig die gute Motilität des Abductor pollicis longus besonders links. Rechts ist derselbe sehr schwach: hier besteht Atrophie der Daumenballenmuskeln, Lähmung des Abductor brevis, durch Affendaumen erkennbar. Opposition des rechten Daumens an den vierten und fünften Finger unmöglich, links gut.

Bei faradischer Reizung des Radialis beiderseits kräftige Kontraktur des Supinator longus, links auch des S. brevis. Die faradische Reaktion in den Extensoren am Vorderarm ist aufgehoben bis auf den Abductor pollic. long. Erregbarkeit der Interossei ist herabgesetzt, besonders der I. rechts (links 80 mm, rechts 70 mm Rollenabstand).

In den Extensoren am Vorderarm für starke galvanische Ströme Ea R, dasselbe auch am rechten Abductor pollicis brevis. Keine Druckschmerzhaftigkeit des Radialis oder der Nervenstämme, keine Sensibilitätsstörungen. Fibrilläre Zuckungen nie beobachtet. Während der Beobachtung allmähliche Verschlechterung.

Vier Wochen später fand Prof. Bernhard, im wesentlichen dieselben Verhältnisse: beiderseits Lähmung der Strecker der Hände und Finger, Supinatores frei, I. Spatium interosseum eingesunken. Rechts auch Schwäche im Adductor pollicis und in den langen Fingerbeugern. Supinator long. und Abductor poll. long. reagieren prompt bei indirekter galvanischer Reizung. Rechts Eregbarkeit der eigentlichen Streckmuskeln für direkte Reizung stark herabgesetzt, Extensor carpi ulnaris reagiert träge. Links deutliche Ea R bei direkter Reizung. Sehnenscheidenanschwellung auf beiden Handrücken.

Am 7. September kam P. wieder zu Remak: die Funktionsstörung und die Atrophie hatte zugenommen. Achselumfang l. 26 cm, r. 27 cm, Oberarm Mitte 21 cm l. und r., Vorderarm oben l. 20 cm, r. 19 cm, unten le 15 cm, r. 14 cm; den Daumen konnte P. nicht mehr an den 2. und 3. Finger bringen. Die Atrophie der Thenarmuskeln hatte ebenfalls zugenommen. Links war die Opposition des Daumens an den 3. Finger noch möglich. Am Oberarm trotz der Abmagerung keine deutliche Lähmung. Biceps und Supinator longus für faradische Prüfung bei 120 mm Kontraktion; kein. Ea R. Die faradische Eregbarkeit des Radialis nicht deutlich gegen die Aufnahme geändert. In der Daumenballen-Muskulatur die direkte faradische Reaktion sehr herabgesetzt und sehr deutliche Ea R für galvanische Reizung.

Im Oktober 1896 kam Patient in die hiesige Universitäts-Poliklinik. Beiderseits Lähmung der Strecker am Vorderarm nach dem Typus der Radialislähmung. Die elektrische Untersuchung ergab entsprechend der Abmagerung eine quantitative Herabsetzung der elektrischen Reaktion. Die Diagnose wurde schon damals auf progressive Muskelatrophie gestellt, weil bei galvanischer Reizung einzelne Bündel im linken I. und II. Interosseus träge reagierten und weil deutlich Atrophie der kleinen Fingermuskeln bemerkbar war.

Endlich wurde der Fall am 29. März 1897 in Köln von Mies[25] vorgestellt als doppelseitige Radialislähmung. „Schrumpfung der Streckmuskeln an beiden Vorderarmen, hochgradiger Muskelschwund der Daumenballen. Harte Geschwulst auf beiden Handrücken über der Basis des 3. Mittelhandknochens. N. radialis und

die von ihm versorgten Muskeln faradisch erregbar, rechts teilweise etwas leichter als links. Auch die galvanische Erregbarkeit dieser Nerven und seiner Muskeln erhalten. Zuckungen schnell, beim Extensor pollicis longus etwas träge. Kniephänomen rechts etwas lebhafter als links."

Soweit die Befunde aus früherer Zeit, die mir zur Verfügung standen.

Remak hat den Fall als eine Poliomyelitis anterior chronica aufgefasst, nach Analogie der von ihm in der Arbeit „Ueber die Lokalisation atrophischer Spinallähmungen"[26] beschriebenen Fälle. Er zeigt in dieser Schrift, deren Hauptzweck es ist, die räumliche Aneinanderlagerung der motorischen Centren funktionell zusammengehöriger Muskeln im Rückenmark nachzuweisen, dass bei der Poliomyelitis ant. chron. und der dieser Krankheit ganz ähnliche Bilder hervorrufenden atrophischen Bleilähmung in der Regel ganz bestimmte Muskelgruppen ergriffen werden, und stellt dafür einzelne Typen auf. Von ihnen kommt für uns in Betracht der Oberarmtypus, bei dem Deltoideus, Biceps, Brachialis internus und Supinator longus, und der Vorderarmtypus, bei dem die Strecker der Hand und Finger bei Verschonung des Supinator longus befallen werden. Bemerkenswert ist besonders die Beobachtung IV., da sie dem Fall Mellor ganz analog ist. Lähmung der rechten Extensores digitorum, Extensores carpi, Interossei und einzelner Daumenballenmuskeln, links derselben Muskeln und des Abductor pollicis longus, mit Integrität der Supinatoren. Die Lokalisation der damaligen Zeit würde also der Poliomyelitis anterior chronica entsprechen.

Als weitere Merkmale dieser Krankheit werden angeführt das Eintreten von Lähmung in einer ganzen Muskelgruppe mit nachfolgender Atrophie und verbreitete Ea R in noch wenig geschwundenen Muskeln, während bei der progressiven Muskelatrophie der Funktionsausfall ganz allmählich mit der weiterschreitenden Atrophie zunimmt und ebenso die faradische und galvanische Erregbarkeit nur entsprechend der Verminderung des Muskelvolumens sinkt.

Es steht wohl ausser Frage, dass hier Lähmung als erstes auftrat und dass sie die gesamten langen Finger- und Handstrecker ergriff, ebenso trat deutlich Ea R in den gelähmten Muskeln auf zu einer Zeit, in der die Atrophie noch keinen sehr hohen Grad erreicht hatte.

So hätten wir also den Beginn der Erkrankung als Poliomyelitis mit Vorderarmtypus.

Dem entspricht nun aber nicht der weitere Verlauf.

Was zunächst die Interossei und Daumenballenmuskeln betrifft, ist ihre Beteiligung nicht recht zu verwerten für oder wider Poliomyelitis.

Aran, Duchenne, Roberts und Wachsmut[27] beobachteten die Daumenballenmuskeln als den gewöhnlichen Ausgangspunkt der spinalen progressiven Atrophie, besonders den Abductor brevis, Oppenens, Flexor brevis, Eulenburg[28] die Interossei und zwar nach R. Remak[29] fast immer zuerst den Interosseus I. In unserm Fall waren nun diese Muskeln frühzeitig beteiligt. Andererseits führt Remak an, dass eben diese Muskeln in schwereren Fällen des Vorderarmtypus der Poliomyelitis erkranken, am frühesten und schwersten der Interosseus I. Das Fortschreiten

der Funktionsbehinderung war allmählich, wie sich das deutlich an dem nachlassenden Oppositionsvermögen des Daumens zeigt. Das Auftreten von Ea R im Daumenballen spricht zwar eher für Poliomyelitis; doch betont Erb mehrmals aufs Entschiedenste das Vorkommen von Ea R bei Muskelatrophie.

Aber „am Oberarm bestand trotz der Abmagerung keine deutliche Lähmung, auch keine Ea R“. Die einzelnen jetzt teilweise stark atrophischen Muskeln stehen völlig unter dem Einfluss des Willens, zeigen nur herabgesetzte faradische Erregbarkeit, keine komplette Ea R, partielle nur in stark geschwundenen Muskeln, wie Interossei; der Prozess ist seitdem sehr langsam vorwärtsgeschritten — denn bei Mies findet sich, also $^3/_4$ Jahre nach Remak, der Zustand gegen früher nicht zum Schlechteren verändert, von einer Erkrankung der Oberarme oder der Schulter wird nichts erwähnt; zeitweilig scheint er zum Stillstand oder gar zur Besserung gekommen zu sein — bei einer zweiten Vorstellung von Mies am 24. Mai hatten die Daumenballen an Dicke etwas zugenommen, die Bewegungsstörungen waren geringer geworden; der Umfang der Oberarme ist jetzt gegen Remaks Aufnahme sogar grösser; die Störungen der elektrischen Erregbarkeit sind bei dem Befund von Mies und der Poliklinik bedeutend geringer wie vordem —: Das alles entspricht nicht einer Poliomyelitis, wohl aber einer progressiven Muskelatrophie.

Wie ist nun dieser Widerspruch zu erklären? Doch wohl nur so, dass es sich hier um eine Kombination der beiden Krankheiten handelt, in der Weise, dass die zweite an die erste sich nach einer kurzen Dauer eines Stillstandes und relativer Besserung anschloss.

Der der subakuten und chronischen Poliomyelitis zu Grunde liegenden pathologische Prozess ist infolge des spärlichen Beobachtungsmaterials für frische Fälle noch nicht ganz aufgeklärt. Nach neueren Anschauungen ist er nicht einheitlich, sondern besteht bei den subakut verlaufenden Fällen wie bei der spinalen Kinderlähmung in einer vaskulären Erkrankung der Vorderhörner mit nachfolgender Degeneration der Ganglienzellen, bei der chronisch verlaufenden in einer primären entzündlichen Degeneration, wie sie Charcot auch für die anderen Formen annahm. Der Prozess der progressiven Muskelatrophie entspricht einer einfachen Atrophie der Ganglienzellen. Der Schlusseffekt ist der gleiche, verschieden nur die Schnelligkeit des Auftretens der Erscheinungen, die durch die Alteration dieser Zellen bedingt sind.

Nun sind bei sonst wohl charakterisierten Fällen von spinaler Muskelatrophie gelegentlich plötzliche Steigerungen beobachtet worden, die auf einen Entzündungsvorgang schliessen lassen. Hier kann man je nach der Auffassung von Muskelatrophie mit entzündlichen Exacerbationen, also Poliomyelitis, sprechen, oder von Poliomyelitis, die während des grösseren Teils der Krankheitsdauer schleichend verläuft, also als Muskelatrophie. Berücksichtigt man nun noch, dass bei ganz chronisch verlaufenden Fällen von sog. Poliomyelitis auch die der Atrophie vorangehende Paralyse fehlt, zuweilen auch die Ea R, so fällt bei diesen Zwischenstufen jeder Unterschied zwischen beiden Krankheiten fort. „Viele dieser Fälle sind wirklich Beispiele von progressiver Muskelatrophie mit subakutem Beginn", sagt Gowers.

Es ist also recht fraglich, ob wir berechtigt sind, die Poliomyelitis anter. chron. und die Amyotrophia spinal. progr. als zwei verschiedene Krankheiten anzusehen. Hoffmann, Wernicke und andere verneinen diese Berechtigung. Die Poliomyelitis wäre dann vielleicht — da die Bezeichnung Muskelatrophie besser das hervorstechendste Symptom der Krankheit in sich schliesst — als eine Art subakuter Muskelatrophie aufzufassen und liesse sich der Kahler-Pich'schen Zusammenfassung einreihen.

Als eine Stütze dieser Anschauung könnte es erscheinen, dass mehrfach Fälle von progressiver Muskelatrophie im mittleren Alter nach früher durchgemachter Kinderlähmung, also einer akuten Poliomyelitis, beobachtet worden sind, so von Seeligmüller[31] (4 Fälle), von Hayem,[32] Quinquaud (2 Fälle, wo progressive Muskelatrophie bei Individuen auftrat, die seit Kindheit an paralytischem Klumpfuss litten), Charcot (Kinderlähmung eines Beines, Muskelatrophie am entgegengesetzten Arm), Vulpian,[33] Rémond,[34] Oulmont und Neumann,[35] Ballet und Dutil,[36] Laehr.[37] Allein der pathologische Vorgang der chronischen Poliomyelitis ist, wie schon erwähnt, jedenfalls nicht identisch mit dem der spinalen Kinderlähmung, und ferner zeigte der grösste Teil der Fälle der späteren Erkrankung ein halbseitiges Auftreten, zuweilen auf der entgegengesetzten Seite der früheren Lähmung, so dass es sich nicht um die typische Form handelte. Immerhin sind aber einige typische Fälle beobachtet worden (Ballet-Dutil, Oulmont-Neumann), und der Auspruch der letztgenannten Autoren besteht zu Recht, „dass die Reste der Poliomyelitis ein krank-

machender Reiz seien, welcher im Alter stärkster körperlicher Entwicklung in ihrer Nähe zu progressiver Atrophie der Vorderhornganglienzellen Anlass geben könne."

Bemerkenswert ist es, dass die typischen Fälle von Bleilähmung genau dieselbe Lokalisation aufweisen wie die Poliomyelitis chronica mit Vorderarmtypus und zwar so genau, dass Remak[38] und nach ihm mit mehr oder minder grossem Vorbehalt Naunyn, Cohnheim, Eulenburg u. a. eine spinale Pathogenese anzunehmen müssen glaubte. Stieglitz konnte experimentell bei Tieren durch Bleiintoxikation Poliomyelitis erzeugen.

Der Fall Mellor hatte noch besonders dadurch grösste Aehnlichkeit mit einer Bleilähmung, dass der Abductor pollicis longus relativ lange erhalten blieb. Der Gedanke an eine Bleiintoxikation lag also nahe, um so mehr, als der P. infolge seines Berufes viel mit Schminken zu thun hatte. Allein die verschiedene Male, unter andern von Salkowski in Berlin vorgenommene Untersuchung ergab stets ein negatives Resultat, auch liess sich keine Spur von Bleisaum auffinden.

So häufig eine Poliomyelitis in den Streckern am Vorderarm beginnt, so selten scheint dies bei der reinen progressiven Muskelatrophie zu sein. Bernhardt[39] beschreibt mehrere solcher Fälle. Indessen mag es doch wenigstens bei einigen davon zweifelhaft erscheinen, ob es sich um die reine Form handelt. So ist bei Fall I ausdrücklich eine seit 8 Wochen bestehende plötzlich eingetretene Lähmung der letzten 3 Finger an der rechten Hand bemerkt. Im Fall II hatte die Lähmung, die sich ebenfalls auf die letzten

3 Finger der rechten Hand beschränkte, in 1½ Jahren keine Fortschritte gemacht. Fall V, der dort ganz einer progressiven Muskelatrophie gleicht, begann als partielle linksseitige Lähmung im Radialisgebiet (der Muskelbündel des linken M. estensor digitorum communis, welche die Basalphalangen des 3. und 2. Fingers extendieren). Zwei Jahre später beschreibt Remak[25] den P.: Atrophische Spinal(?)lähmung des linken Arms mit der Lokalisation der Bleilähmung (Extens. digit. com., Indicator, Ext. digit. V., Ext. carpi radial. long. und ulnaris, Interossei, Opponens und Abductor brevis pollicis mit völliger Integrität der Supinatoren) infolge von heftiger Anstrengung entstanden.

Eine Andeutung eines solchen Beginns findet sich bei Ducheune,[5] und Frau Déjerine-Klumphe[40] teilt einen Fall mit, in dem die Atrophie beiderseits im gemeinsamen Fingerstrecker begann, nachdem vorher eine Lähmung des rechten bestanden hatte.

Allen Fällen von Muskelatrophie, die mit Lähmung einsetzten, scheint gemeinsam zu sein, dass diese den M. extensor digitorum communis oder Teile desselben zuerst betraf. Auch in unserem Fall wäre ein solcher Beginn nach der Angabe des Patienten, zuerst sei ihm eine gewisse Steifigkeit in den Fingern aufgefallen, wenigstens nicht unmöglich.

Die Beteiligung des Supinator longus ist bei der Muskelatrophie die Regel, als solche aber nicht ohne Ausnahme. So erwähnt Remak in Beobachtung X und XI ausdrücklich die Ausnahme des Supinator. In Beobachtung XII ist bei einer weit vorgeschrittenen Muskelatrophie mit Bulbärparalyse neben dem Supinator auch der Biceps relativ gesund; in unserem Fall findet

sich dasselbe. Der sonst recht ausgedehnte Degenerationsprozess im Rückenmark muss also den unteren Abschnitt des IV. Cervikalsegments (nach dem Starr'schen Schema) intakt gelassen haben. Dies Ueberspringen einzelner Segmente ist auch wohl die einzige Möglichkeit einer Erklärung der Erscheinung, dass die Atrophie häufig von den Handmuskeln (VIII. Cerv. Segment) auf den Deltoideus (IV—V S.) übergeht, oder dass von bestimmten Muskeln, z. B. Deltoideus, Pectoralis major (Clarikularportion V. S., Cortalportion VII S.) Trapezius (II. und III. S.) einzelne Partien verschont bleiben.

Konnten wir die amyotrophische Lateralsklerose, die progressive spinale Muskelatrophie (nebst der ihr abgesehen von dem Sitz ganz analogen Bulbärparalyse) und die Poliomyelitis ant. chron. als eine im wesentlichen einheitliche Erkrankung beobachten, so liegt der Gedanke nahe, wie sich die Dystrophia muscularis progressive dazu verhalten mag. Es liegt nicht im Ziele dieser Arbeit, auf die Beziehungen zwischen spinaler und myopathischer Form der Muskelatrophie ausführlich einzugehen. Es sei nur erwähnt, dass von den differentialdiagnostischen Merkmalen der Dystrophie kein einziges für alle Fälle zutreffend ist.

Um mit dem Kernpunkt der Frage, den Veränderungen am Rückenmark zu beginnen, so erinnere ich an die zu einer gewissen Berühmtheit gelangten Fälle von Heubner, Preisz, Schulz, Kahler, Frohmaier, Singer, bei denen bei klinisch ausgeprägtem Typus der Dystrophie neben anderem Atrophie der Vorderhornganglienzellen gefunden wurde.

Die frühere Annahme, dass der Dystrophie eine einfache, der Amyotrophie eine degenerative Atrophie

der Muskeln entspreche, kann neueren Forschungen nicht stand halten. Nach der Zusammenstellung aller bis dahin gemachten Untersuchungen von Cramer[14]) ist der Befund im wesentlichen vielmehr der gleiche; bei beiden findet sich einfache Atrophie wie fettige Degeneration, Quer- und Längszerfall, Vakuolenbildung, Kernwucherung und Bindegewebshyperplasie. Auch hypertrophische Fasern findet man bei der Amyotrophie, wenn auch nicht in so reichem Masse (Lewin, Alzheimer).

Entartungsreaktion, die auf eine Unterbrechung der Verbindung zwischen Muskel und Ganglienzelle oder Zerstörung der letzteren selbst schliessen lässt, fand sich in den Fällen von Schultze[42], Zimmerlin[43], Reitmaier[44], Schenk[45] u. a.

Fibrilläre Zuckungen wurden beobachtet von de Souza[46], Hammer[47], Oppenheimer, Hoeffel.[48]

Als einen wichtigen Unterschied hat man die Heredität geltend gemacht. Doch sind Fälle von Strümpell, Hoffmann,[49] Werdnig beobachtet, bei denen hereditäre Belastung bei der spinalen Atrophie nachweisbar war. Und man wird jedenfalls nicht behaupten wollen, bei der Rolle, welche die erbliche Belastung in der Aetiologie der Krankheiten des Zentralnervensystems spielt, dass ein so hervorragend hereditäres Auftreten, wie es alle Formen der Dystrophie zeigen, gegen eine zentrale Erkrankung spricht.

Die eben angeführten Fälle zeigen zugleich, dass die Amyotrophie gelegentlich auch im Kindesalter auftritt. Andererseits fällt bei einer nicht geringen Anzahl von Beobachtungen der Beginn einer Dystrophie ins mittlere Lebensalter (Erb,[50] Schultze,[42] Israel,[51] Zade[52], Barsickow[53], Götz[54], Potjahn.[55])

So bliebe nur noch die Lokalisation. Aber gerade diese drängt uns „fast mit Gewalt“ zu der Annahme einer spinalen Erkrankung oder wenigstens einer vom Zentrum ausgehenden Steuerung des Leidens. Es will in der That nicht recht einleuchten, warum wir gerade hier einen zentralen Ursprung ausschliessen sollen, wo ein solcher doch für die wenigstens nahe verwandten Erkrankungen mit so bestimmter Lokalisation erwiesen ist. Bei der Vergleichung der befallenen Muskeln bei der spinalen und bei der myopathischen Form fällt uns auf, dass bei dieser der Regel nach gerade die Muskeln verschont bleiben, in erster Linie die kleinen Handmuskeln und der Deltoideus, deren früheste Erkrankung typisch ist für die spinale Form. Das Verständnis für dies Verhalten wird uns durch die Annahme eines zentralen Ursprungs wesentlich näher gerückt; ebenso für die Erscheinung, dass bei langer Dauer die erwähnten Muskeln doch wenigstens geringgradig oft erkranken; und auffälligerweise dann stets zuerst der Daumenballen oder der Interosseus I. Wir hätten dann auch hier wieder das Weiterwandern und Ueberspringen in den einzelnen Cervikal-Segmenten.

Der objektive Befund am Rückenmark reicht allerdings nicht zur Erklärung der Atrophie aus; um eine einfache Degeneration der Ganglienzellen kann es sich nicht handeln, sonst müssten viel öfter Veränderungen an ihnen gefunden werden. Wir kommen hier wieder auf die Erbsche Auffassung als einer rein funktionellen Störung der trophischen Rückenmarkscentrien zurück. „Dabei ist an diesen Centrien selbst eine gröbere Veränderung miskroskopisch zunächst nicht nachweisbar, sondern wird nur manchmal und bei längerer Dauer

oder grosser Intensität sichtbar.“ Möbius[56] betont die Unzulänglichkeit unserer anatomischen resp. chemischen Untersuchungsmittel. Wenn auch auf diesem Gebiet seit der Zeit grosse Fortschritte zu verzeichnen sind, ist es doch fraglich, ob wir heute alle feinsten Veränderungen erkennen können und ob das Aufhören des trophischen Einflusses einer Ganglienzelle überhaupt sichtbare Veränderungen an ihr hervorrufen muss. Dass der für unser Beobachtungsvermögen unveränderte Bestand nicht direkt abhängt von dem Intaktbleiben des zugehörigen Muskels, beweisen eben die negativen Befunde bei der Dystrophie.

Für diese trophische Theorie spricht das recht häufige Vorkommen von ganz unzweifelhaft trophischen Störungen bei der Dystrophie im Knochensystem; besonders am Schädel sind mehrfach Abnormitäten beobachtet, und am übrigen Skelett äussert sich die Störung in Deformitäten, Erweichung, leichter Brüchigkeit der Knochen.

Wir könnten so die Dystrophia muscul. propr. jener Reihe als letztes Glied anfügen, bei dem der Prozess gewissermassen auf der niedersten Stufe stehen bleibt und sich, in den meisten Fällen, einzig und allein in dem Schwund der Muskulatur äussert, nach vorausgegangener Hypertrophie. Denn Erb zufolge ist diese aller Wahrscheinlichkeit nach die erste Veränderung an den Muskelfasern und aus ihr geht die Atrophie hervor. Warum sich die zentrale Affektion das eine Mal nur in trophischen Störungen äussert, das andere Mal die Ganglienzellen zu raschem Schwund bringt, und warum diese rasche Degeneration gerade im VI. oder IV. Segment beginnt, die langsam ver-

laufende aber gerade im VIII. Segment (kleine Handmuskeln) — die Frage ist nicht zu beantworten.

Die Möglichkeit einer Erklärung wäre dadurch gegeben, dass wir den eigentlichen Ursprung dieser Krankheiten ins Gehirn verlegen. Auffällig in dieser Beziehung ist das so häufige Vorkommen von geistigen Störungen jeden Grades bei den betr. Patienten selbst oder in ihrer Familie. Hinweisen möchte ich hier noch auf eine Hypothese Quinckes,[57] dass in der Hirnrinde neben den motorischen Centren und räumlich davon getrennt trophische Centren vorhanden seien. „Es wäre denkbar, dass gewisse cortikale Ganglienzellen normalerweise einen trophischen Einfluss auf die motorischen Teile des Rückenmarks und damit indirekt auf die peripheren Nerven und Muskeln ausüben."

---

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Moritz für die Ueberlassung des Falls, Herrn Dr. Neumayer für die freundliche Unterstützung bei der Ausführung der elektrischen Untersuchung, sowie besonders den Herren Professoren Remak und Bernhard für die liebenswürdige Mitteilung der Krankengeschichte meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

---

# Litteratur.


1. Van Switen, Commentarii in H. Boerhave aphorismos 1750.
2. Abercrombie, Pathological and practical researches on diseases of the brain and the spinal cord 1834.
3. Ch. Bell, Phys. und path. Untersuchungen des Nervensystems. 1832. Deutsch von Ramberg.
4. Aran, Archiv génér. de Méd. XXIV. 1850.
5. Ducheune, De l'électrisation localisée etc. 1855.
6. Cruveilhier, Arch. génér. de Méd. 1853.
7. Charcot, Klinische Vorträge üb. d. Krankh. d. Nervensystems. Deutsch von Fetzer 1874.
8. Kussmaul, Ueber d. fortschreitende Bulbärparalyse u. ihr Verhältnis z. progress. Muskelatropie. Volkmann'sche Samml. Klin. Vorträge 54. 1873.
9. Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873.
10. Lichtheim. Arch. f. Psych. u. Nerv. VIII. 1878.
11. Griesinger, Arch. f. Heilkunde. VI. 1864.
12. Eulenburg u. Cohnheim, Verh. d. Berlin. med. Gesellsch. 1866.
13. Leyden, Klinik d. Rückenmarkskrankheiten. II. 1876.
14. Erb, Deutsches Archiv für klin. Medizin 34. 1884 (März). Dystrophia muscul. progr. Volkm. Samml. klin. Vortr. N. F. 2. 1890 (Mai).
    Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 1. 1891.
15. Laudouzy et Dejerine, Rév. de Méd. Févr.—Avril 1885 u. Déc. 1886.
16. Frohmaier, Deutsch. med. Wochenschr. 1886 Nr. 23—24.
17. Kahler, Ztschr. f. Heilkunde 1884.
18. Heubner, Wagner-Festschrift, Leipzig 1887.

19. Erb-Schultze, Arch. f. Psych. IX H 2 1879.
20. Strümpell, Deutsch. Ztschr. f. Nervenheilkunde. III. 6. 1893.
21. Hoffmann, Arch. f. Psych. u. Nerv. XX 1889.
22. Gowers, Handbuch d. Nervenkrankheiten I. 1892.
23. v. Leyden-Goldscheider, Die Erkrankungen d. Rückenmarks u. der Medulla obl. (Nothnagel, Spez. Path. u. Therap. Bd. X 1897.
24. Pick, Eulenburgs Real-Encyklopadie 1882.
25. Mies, Deutsche mediz. Wochenschrift. Vereinsbeilage Nr. 14. 12. Mai 1898.
26. E. Remak, Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkr. Bd. IX. 1879.
27. Vergl. Friedreich a. a. O.
28. Eulenburg, Lehrb. d. Nervenkrankheiten II. Auflage 1878 II.
29. R. Remak, Oesterr. Zeitschr. f. prakt. Heilkunde 1860.
30. v. Leyden-Goldscheider, a. a. O.
31. Seeligmüller, Jahrb. f. Kinderheilkunde. N. F. XIII.
32. Hagem, Bulletin de la société de biologie 1879.
33. Vulpian, Clinique médicale de la Charité 1879.
34. Remond, Progrès médical 1889.
35. Oulmont u. Neumann, Gazette hebdom. 1881 Nr. 47.
36. Ballet u. Dutil, Revue médical de Paris 1875.
37. Laehr, Charité-Annalen. Berlin.
38. E. Remack, Zur Pathogenese d. Bleilähmungen. Arch. f. Psych. VI 1775.
39. Bernhardt, Ztschrift für klin. Med. XVII. Bd. 1890. Ztschr. f. Leyden.
40. Déjerine-Klumpke, Des Polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulies. Paris 1889.
41. Cramer, Cent.-Blatt f. allg. Pathol. u. path. Anat. VI. 1895.
42. Schulze, Ueb. d. m. Hypertrophie verbundenen prgr. Muskelschwund. Wiesbaden 1886.
43. Zimmerlin, Ztschr. f. klin. Medizin. VIII 1889.
44. Reitmaier, Dissertation. Würzburg 1893.
45. Scheuk, Dissertation. Bonn 1890.
46. De Souza, Dissert. Kiel 1888.
47. Hammer, Dissert. Jena 1890.

48. Hoeffel, Dissert. Strassburg 1891.
49. Hoffmann, Deutsch. Ztschr. f. Nervenheilk. X 3 u. 4. 1897.
50. Erb, Neurolog. Centralblatt 1886.
51. Israel, Dissertation 1890. Freiburg i. B.
52. Jade, Dissert. Würzburg 1886.
53. Barsickow, Dissert. Halle 1872.
54. Götz, Bayer. ärztl. Intellegenzblatt 1874 Nr. 39 n. 40.
55. Potjahn, Dissert. Würzburg 1880.
56. Möbius, Ueber d. hereditären Nervenkrankheiten. Volkmannsche Samml. klin. Vortr. 1879 Nr. 171.
57. Quincke, Dtsch. Arch. f. klin. Med. 1888.